

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

No

50

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

TOURETZ Lucien

Né le 14 Mars 1943, à Gouesnou (Finistère).

Présentée et soutenue publiquement le

**LES LOCALISATIONS BRONCHIQUES ET TRACHÉALES
DE LA TUMEUR D'ABRIKOSOFF.**

Président : Mr. HOUSSET, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)
1970

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

TOURETZ Lucien

Né le 14 Mars 1943, à Gouesnou (Finistère).

Présentée et soutenue publiquement le

**LES LOCALISATIONS BRONCHIQUES ET TRACHÉALES
DE LA TUMEUR D'ABRIKOSOFF.**

Président : Mr. HOUSSET, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)
1970



A CEUX QUI ME SONT CHERS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Professeur P. HOUSSET

Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui nous a fait le très
grand honneur d'accepter
la présidence de notre
thèse,

En témoignage de notre
reconnaissance.

A NOTRE MAÎTRE

Monsieur le Professeur Agrégé J. POULET

Médecin des Hôpitaux de Paris

En reconnaissance de la
bienveillance et de l'atten-
tion qu'il nous a prodiguées
dans son Service.

A Monsieur le Professeur J.-L. PARROT

Biologiste des Hôpitaux de Paris

Qui nous a fait le très
grand honneur de nous
accepter dans son équipe
si sympathique :

Drs. A. SAINDELLE,

P. ARMAN,

F. RUFF

A Mademoiselle le Docteur ANCLA

En remerciement pour l'aide
qu'elle nous a apportée dans
la rédaction de l'anatomie
pathologique.

A Monsieur le Docteur ALMOSNI

Médecin du Centre chirurgical du Val d'Or

Vive l'endoscopie !!

Remerciements très sincères
pour tout ce qu'il a fait
pour nous.

DE LA TUMEUR D'ABRIKOSOFF

*

TRAVAIL EFFECTUÉ SOUS LA DIRECTION

de Monsieur le Professeur Agrégé J. POULET

INTRODUCTION

Les tumeurs à cellules granuleuses ont été décrites pour la première fois par ABRIKOSSOFF en 1926, sous le nom de "myomes myoblastiques".

Ces tumeurs ne sont pas exceptionnelles et leur localisation la plus fréquente est la cavité buccale. En revanche, les localisations respiratoires (trachée et bronches) sont rarissimes, puisqu'on n'en relève dans la littérature que 33 observations (représentant 36 cas).

JOBARD et coll. (33), en 1966, ont fait un historique des localisations trachéales de la tumeur d'Abrikossoff ; WEITZNER surtout (26), puis BUSH (29) ont tout récemment publié (1968) celui des localisations bronchiques.

Aucune étude d'ensemble sur les localisations bronchiques et trachéales relatives à cette tumeur n'a été rapportée dans la littérature tant étrangère que française.

C'est pourquoi, après avoir rapporté un cas de tumeur à cellules granuleuses à détermination bronchique, observé dans le Service de M. le Professeur Agrégé J. POULET, il nous a semblé utile d'étudier les localisations respiratoires de la tumeur d'Abrikossoff.

On envisagera leurs conditions étiologiques, leurs manifestations cliniques et radiologiques, ainsi que leurs associations possibles.

En fait, leur diagnostic n'est possible que par l'endoscopie qui permet leur étude histologique.

Bien connues sur le plan histologique, les tumeurs d'Abrikossoff demeurent encore mal définies sur le plan de l'histogenèse et ont suscité, de ce fait, de nombreuses controverses.

Néanmoins, elles sont considérées par tous les auteurs comme des tumeurs bénignes.

Les localisations respiratoires relèvent d'un traitement chirurgical, soit par résection endoscopique, soit par thoracotomie.

La malade que nous avons eu l'occasion d'étudier se présentait initialement comme semblant atteinte d'une tuberculose pulmonaire ; et c'est à l'occasion de la bronchoscopie que le diagnostic a pu être posé.

OBSERVATION :

Madame GRI... Mauricette, âgée de 44 ans, couturière, entre dans le Service le 18 Décembre 1968 pour une altération de l'état général, de la fièvre oscillant entre 38°5 et 39°5 et des troubles fonctionnels respiratoires.

C'est le 8 Décembre qu'a commencé sa maladie. Elle se sentait fatiguée depuis quelques jours et, à cette date, a ressenti des frissons, en même temps que sa température s'est élevée à 39°4 et qu'elle a présenté de la toux avec expectoration et de la dyspnée. La fièvre a persisté les jours suivants et a résisté à une antibiothérapie courante. La malade signale par ailleurs de l'anorexie et un amaigrissement notable.

A l'examen, on est frappé par l'éthylisme évident de la malade. L'examen physique du thorax montre un foyer de râles ronflants à la partie moyenne du poumon gauche en arrière, et quelques râles crépitants. Le foie est gros et dur. Le pôle inférieur de la rate est palpable. Les masses musculaires du mollet sont très sensibles à la pression. L'examen cardio-vasculaire ne montre rien d'anormal. La tension artérielle est à 13-8. Il n'y a nulle part d'adénopathies perceptibles. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs.

Chez cette malade qui semble atteinte d'une pneumopathie aiguë, la radiographie pulmonaire et les tomographies du 18 Décembre montrent la présence dans la région inter-cléido-hilaire gauche, d'une opacité non homogène, faite de nombreux nodules, sans caverne visible, mais qui évoque d'autant plus une tuberculose éventuelle que la numération globulaire, qui dénombre 10.200 globules blancs dont 36 % de polynucléaires et quelques plasmocytes, permet d'écarter l'hypothèse d'une pneumopathie bactérienne.

Les bacilloscopies sont négatives. On fait une bronchoscopie pour rechercher le bacille de Koch dans le produit d'aspiration endobronchique de la bronche lobaire supérieure gauche.

L'endoscopie (Dr. ALMOSNI) montre que la trachée est normale, ainsi que la carène. A gauche, les bronches sont normales, mais la muqueuse est rouge et inflammatoire. La bronche de Nelson est très sécrétante.

A droite, la bronche souche est normale, ainsi que l'orifice de la bronche lobaire supérieure et le tronc intermédiaire ; mais on a la surprise de découvrir que l'éperon de la bronche lobaire moyenne est le siège d'un volumineux bourgeon blanc nacré qui ne saigne pas, mais que l'on biopsie. La bronche lobaire inférieure est normale.

L'examen histologique (Dr. ANCLA) du prélèvement montrera qu'il s'agit d'une tumeur à cellules granuleuses.

La bronchographie lipiodolée confirmera l'élargissement de l'éperon de la bronche lobaire moyenne.

Ainsi, chez cette malade, suspecte d'une tuberculose pulmonaire gauche, est découverte une tumeur à cellules granuleuses localisée au niveau de l'éperon de la bronche lobaire moyenne.

L'examen complet de la malade, en dehors de son

alcoolisme, ne montrait rien d'anormal.

Il n'existe aucun antécédent spécial, à part une annexectomie droite en 1957.

Dans les jours suivants, l'image thoracique de Mme GRI... redeviendra normale, confirmant ainsi le diagnostic initial de pneumopathie aiguë virale.

Une thoracotomie droite (Dr. L. TOTY) est faite le 5 Février 1969. Une bronchotomie longitudinale sur la paroi membraneuse de la bronche intermédiaire permet de découvrir une petite formation en croissant, développée au niveau de l'éperon de la bronche lobaire moyenne. On en fait l'ablation complète au bistouri ophtalmique.

L'examen extemporané d'un ganglion extirpé simultanément ne montre aucune image de malignité.

L'examen anatomo-pathologique confirmera qu'il s'agit d'une tumeur à cellules granuleuses (Voir étude anatomo-pathologique).

Les suites opératoires seront banales.

Depuis son intervention, la malade est régulièrement suivie dans le Service. Ses clichés thoraciques sont toujours restés normaux (Dernier cliché : Février 1970) ; les examens endoscopiques de contrôle n'ont pu être faits en raison de son opposition.

Pendant sa surveillance, on n'a constaté aucune récurrence à distance : ni dermatologique, ni laryngée (Dr. MULIER), ni gynécologique (Pr. Agrégé HERVET).

Néanmoins, l'hystérogographie a montré l'existence d'un volumineux hydrosalpinx.

C'est la découverte fortuite de cette tumeur qui nous a donné l'occasion de revoir la littérature concernant cette affection et d'en faire l'étude générale.

LES LOCALISATIONS TRACHEALES BRONCHIQUES
DE LA TUMEUR D'ABRIKOSOFF

Seront étudiés successivement, au cours de ce travail :

- A - ETIOLOGIE
 - B - SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE
 - C - ETUDE RADIOLOGIQUE
 - D - ETUDE BRONCHOLOGIQUE
 - E - ANGIOPNEUMOGRAPHIE
 - F - EXAMENS DE LABORATOIRE
 - G - ASSOCIATIONS DES DETERMINATIONS TRACHEO-
BRONCHIQUES A D'AUTRES LOCALISATIONS
 - H - ASSOCIATIONS MORBIDES
 - I - PROBLEMES DIAGNOSTIQUES
 - J - PRONOSTIC ET TRAITEMENT
 - H - ANATOMO-PATHOLOGIE
-

E T I O L O G I E

33 observations (représentant 36 cas) relatives à une localisation trachéale ou bronchique de la tumeur à cellules granuleuses connue sous le nom de tumeur d'Abrikossoff, ont été colligées dans la littérature. Une 34ème observation, dont la description très imprécise ne peut être rapportée, a été décrite par HORN et STOUT (34).

Répartition des cas

1)- Suivant l'année de leur publication :

De 1938 à 1939 —→ 2 cas	)	
De 1940 à 1949 —→ 1 cas	)	3 cas
De 1950 à 1954 —→ 4 cas	)	
De 1955 à 1959 —→ 10 cas	)	14 cas
De 1960 à 1964 —→ 11 cas	)	
De 1965 à nos jours —→ 8 cas	)	19 cas

L'augmentation du nombre de cas publiés à partir de 1950 apparaît à la lecture de ce tableau.

L'explication en réside probablement dans une meilleure connaissance de cette tumeur par les anatomo-pathologistes et dans une utilisation plus large des examens endoscopiques.

2)- Suivant l'âge et le sexe.

Age	Féminin	Masculin	Total
8 ans	1	0	1
10 à 19 ans	2	1	3
20 à 24 ans	4	0	4
25 à 29 ans	0	1	1
30 à 34 ans	2	0	2
35 à 39 ans	2	6	8
40 à 44 ans	2	6	8
45 à 49 ans	1	2	3
50 à 54 ans	0	3	3
55 à 59 ans	1	1	2
60 ans et plus			
73 ans	1	0	1
TOTAL	16	20	36

La tumeur est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes (56 % pour les premiers, 44 % pour ces dernières). L'affection a été le plus souvent observée (16 fois) chez des sujets de 35 à 44 ans ; mais la tumeur peut apparaître à tous les âges de la vie.

On peut noter, aux âges extrêmes, l'atteinte d'une fillette de 8 ans et d'une femme de 73 ans.

3)- La tumeur a été le plus souvent rencontrée chez les Américains (26 fois), qu'ils soient de race blanche ou de race noire.

En revanche, elle n'a été observée que 9 fois en Europe et 1 fois au Brésil.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Les manifestations cliniques qui traduisent la tumeur d'Abrikossoff sont variables. Il peut s'agir des signes d'une pneumopathie aiguë à répétition. Dans d'autres cas, l'affection se révélera par une hémoptysie, de la dyspnée ou de la toux ou des douleurs thoraciques. Certains malades ne souffriront que d'une altération de l'état général. Enfin, d'autres formes restent complètement asymptomatiques.

1)- Episodes fébriles pulmonaires.

La pneumopathie aiguë fébrile est le syndrome le plus fréquemment retrouvé : elle a été décrite chez treize patients (40 %), parmi lesquels une symptomatologie hémoptoïque est souvent rencontrée.

L'hémoptysie s'intègre alors dans ce tableau de pneumopathie aiguë fébrile. Ces pneumopathies aiguës fébriles et hémoptoïques se présentent sous des aspects cliniques différents, sans doute en raison du terrain sur lequel elles se manifestent.

Elles peuvent être parfois accompagnées d'une altération profonde de l'état général, évoquant alors immédiatement l'idée d'une néoplasie bronchique (18). Ce diagnostic a d'ailleurs été suggéré dans un cas de bronchorrhée chronique devant la récurrence d'une pneumopathie aiguë fébrile et hémoptoïque (21). La radiographie pulmonaire faite à l'occasion du premier épisode avait montré la présence d'une opacité rétractile; les autres investigations complémentaires ne purent être faites par suite de l'opposition de la malade.

Ce peut être un tableau grippal par son début brutal sans prodromes, par sa symptomatologie douloureuse myalgique (8 bis).

Ce peut être enfin celui d'une poussée infectieuse chez un insuffisant respiratoire (18 bis).

Les épisodes fébriles pulmonaires non hémoptoïques se manifestent essentiellement chez des malades ayant des antécédents infectieux pulmonaires : pneumopathies aiguës récidivantes dont les intervalles sont plus ou moins rapprochés (6 - 13 - 14 - 15 - 20 - 25 bis - 29) ; parfois, on retrouve la notion d'un catarrhe bronchique purulent et traînant depuis plusieurs mois, dyspnéisant, et sur lequel se greffe une poussée infectieuse (25).

Dans les observations connues, il n'a pas toujours été précisé si ces pneumopathies récidivantes avaient bénéficié ou non d'investigations complémentaires. Il est, en effet, exceptionnel que l'épisode fébrile pulmonaire se manifeste chez un malade indemne d'antécédents infectieux broncho-pulmonaires tout au moins patents : la poussée fébrile s'est greffée sur une toux non productive, évoluant depuis plusieurs années, que n'explique pas une intoxication tabagique. La toux s'accompagnait parfois d'un wheezing. La symptomatologie de l'épisode fébrile est remarquable par l'apparition d'un point de côté thoracique (10).

2)- Hémoptysies révélatrices.

Les hémoptysies révélatrices qui amènent le malade à consulter sont rarement isolées. Elles évoquent alors souvent une néoplasie bronchique, tant par le terrain (homme de la cinquantaine, fumeur) que par les examens complémentaires (bronchoscopie et surtout bronchographie lipiodolée) (22).

Elles surviennent au contraire très fréquemment dans un contexte clinique broncho-pulmonaire. Elles peuvent se manifester au cours de l'évolution d'un épisode fébrile accompagné de toux avec expectoration purulente. Cet épisode, malgré sa longue durée (14 semaines) et l'apparition d'un wheezing et

d'un hippocratisme digital, avait été initialement étiqueté broncho-pneumonie (1).

Elles se greffent parfois sur une bronchorrhée chronique et sont alors volontiers récidivantes et associées à une légère élévation thermique (23). Souvent, ces hémoptysies surviennent quelques mois après une affection fébrile pulmonaire. Elles permettent alors a posteriori d'établir la nature d'une pneumopathie aiguë fébrile et hémoptoïque (16) et de récuser un diagnostic initial de tuberculose (19).

L'hémoptysie peut exceptionnellement se manifester quelques années après un épisode fébrile pulmonaire. KRAUS (2) a rapporté le cas d'un homme qui avait eu des hémoptysies, six ans après le début d'un abcès du poumon droit compliqué d'un empyème localisé. Cette suppuration avait été traitée d'abord par pneumotomie, puis par lobectomie inférieure droite. Depuis cette intervention, il souffrait d'une fistule broncho-pleurale avec fistulisation à la paroi thoracique.

Ces hémoptysies semblent avoir été un symptôme tardif de la localisation respiratoire de la tumeur d'Abrikossoff. Cette dernière a été très probablement responsable de la suppuration pulmonaire. En effet, l'intervention chirurgicale qui avait été faite en 1940 n'avait pas été précédée d'un examen endoscopique (A cette époque, la bronchoscopie n'était pas un examen de routine). En 1943, l'examen endoscopique, pratiqué pour la première fois chez ce malade, avait montré alors la présence d'une formation tumorale obstruant la bronche souche droite. L'examen histologique de cette tumeur biopsiée montrait que celle-ci était constituée par un tissu de granulation sans signes de malignité. En 1946, apparaissait alors une hémoptysie qui a motivé un examen endoscopique. Cette bronchoscopie révélait que la bronche souche droite était obstruée par un caillot de sang et par un tissu de granulation, ce dernier s'étendant sur la carène. L'examen anatomo-pathologique du fragment prélevé concluait au myoblastome

(tumeurs à cellules granuleuses). Plusieurs mois après la cure endoscopique, on observait une récurrence in situ (Février 1947).

La situation bronchique de la tumeur à cellules granuleuses est identique à celle de la formation tumorale étiquetée "tissu de granulation sans signes de malignité". C'est pourquoi on peut raisonnablement penser que cette formation était en réalité une tumeur à cellules granuleuses. En effet, la tumeur d'Abrikossoff n'était sans doute pas connue de certains anatomo-pathologistes ; c'est le cas de celui qui a examiné la formation tumorale découverte en 1946, et qui l'avait décrite comme étant une prolifération histiocytaire avec dépôts de lipides. C'est à l'occasion de sa récurrence (vue par un autre anatomo-pathologiste) qu'elle a été réexaminée.

La tumeur, découverte en 1943, n'a malheureusement pas été revue.

3)- Dyspnée.

La symptomatologie de la dyspnée se manifeste de façon variable.

Ce peut être une dyspnée d'effort au cours d'un catarrhe bronchique traînant (3), une dyspnée à évolution progressive et asthmatiforme (30). Ce peut être une dyspnée évolutive compliquée de dysphonie (31).

Ce peut être enfin une dyspnée d'apparition brutale post-bronchique, accompagnée de petits signes d'irritation bronchique. Cette symptomatologie fut considérée sans investigations complémentaires comme "manifestation allergique", en raison du terrain sur lequel elle survenait : "jeune femme exposée à des poussières à son lieu de travail" (33).

4)- Toux.

D'emblée, chez une jeune femme, devant l'apparition d'un wheezing, la toux a paru suspecte (5). Tardivement, sa persistance, accompagnée d'une altération légère de l'état général, a paru également inquiétante (28).

5)- Douleurs thoraciques.

Ce peut être une douleur post-traumatique. Cette douleur semble pouvoir être rapportée à la tumeur elle-même, car le diagnostic évoqué de fracture l'avait été sans examen radiographique (27).

Parfois, on retrouve, dans les mois précédents, la notion d'une pneumopathie aiguë fébrile et douloureuse (26).

6)- Altération de l'état général.

Certains auteurs insistent davantage sur les symptômes généraux. La symptomatologie est alors celle d'une altération progressive et sévère de l'état général.

Les signes fonctionnels respiratoires, et parfois aussi laryngés (dysphonie), associés à cette altération de l'état général, peuvent évoquer, en fonction de l'âge, une néoplasie bronchique ou une tuberculose pulmonaire (12 - 17 - 24).

Un catarrhe bronchique est souvent retrouvé dans les antécédents de ces malades.

7)- Formes asymptomatiques.

Il s'agit essentiellement de découvertes fortuites : autopsie pratiquée chez un homme de 44 ans, décédé des suites d'une tuberculose pulmonaire et d'une infection broncho-pulmonaire broncheectasiente

concomitante (7) ; bronchoscopie faite lors d'une tuberculose pulmonaire bacillifère et évolutive (11); examen radiographique effectué incidemment chez un homme de 44 ans présentant une toux productive évoluant depuis quelques mois (8).

Rarement, il s'agit d'une découverte d'examen systématique : la localisation respiratoire a été découverte au cours d'un chek-up. Celui-ci a été fait chez une jeune femme qui présentait une détermination vulvaire de la tumeur d'Abrikossoff (9).

La symptomatologie clinique révélatrice d'une localisation bronchique ou trachéale de la tumeur à cellules granuleuses pourrait se résumer dans le tableau ci-dessous :

CIRCONSTANCES	TOTAL
Episodes fébriles pulmonaires	13
Hémoptysies révélatrices	6
Dyspnée	4
Toux	2
Douleurs thoraciques	2
Altération de l'état général	3
Asymptomatiques	4
? ?	2

La symptomatologie n'a pu être décrite dans deux cas. En effet, LIEBOW (4) ne l'a pas rapportée et la traduction anglaise de l'observation de BUDZINSKI (32) n'est pas très explicite dans les circonstances révélatrices. La symptomatologie dominante est, semble-t-il, une dyspnée progressive.

ETUDE RADIOLOGIQUE

1)- Les opacités homogènes systématisées.

Les opacités homogènes systématisées sont de loin les plus souvent rencontrées (50 %).

Ce sont essentiellement des condensations rétractiles, rarement des condensations de type pneumonique. Ces dernières peuvent avoir une topographie segmentaire (13 - 29), lobaire et segmentaire : condensation lobaire moyenne et segment supérieur du lobe inférieur droit (6).

Unilatérales strictes, avec une légère prédominance pour le côté droit, les condensations rétractiles affectent une topographie segmentaire (9 - 10 - 19 - 23 - 27), lobaire : supérieure droite (14), inférieure gauche et droite (1 - 3 - 17 - 21 - 24 - 25 bis), moyenne (15). Elles peuvent parfois s'étendre à tout un champ pulmonaire (5).

Le siège de la tumeur ne correspond pas toujours de façon exacte à la topographie de l'obstruction bronchique révélée sur les radiographies de profil.

Parfois, d'autres anomalies radiologiques sont associées à la condensation rétractile : opacité floue, infiltrat, sus-jacente à la condensation rétractile, déviation médiastinale (25 bis); opacité floue fugace dans le lobe inférieur droit (15).

2)- Opacités denses non systématisées.

Peu fréquentes, elles viennent loin derrière les opacités systématisées.

Elles imposent un examen endoscopique : les

unes d'emblée par leur caractère tumoral (12), les autres ultérieurement en raison de leur persistance sous un traitement antibiotique (18 - 18 bis - 26 - 28).

3)- Infiltrats.

Par leur siège supérieur, ils évoquent une tuberculose. Ce diagnostic a d'ailleurs été porté chez l'un des malades (19).

Ces infiltrats peuvent, en raison d'une erreur diagnostique (19) ou de décisions thérapeutiques trop tardives (23), faire place à des condensations rétractiles segmentaires.

4)- En dehors de ces aspects, la tumeur peut se présenter autrement :

1 - La tumeur peut être observée à une époque où elle n'a pas encore d'expression radiologique et ne peut être découverte que par l'endoscopie (8 bis - 22 - 33).

2 - Les anomalies radiologiques peuvent se révéler quelques mois après le début clinique (16), sous la forme d'une simple irrégularité de la coupole diaphragmatique droite, qui sur le profil correspond à une opacité postéro-inférieure droite se projetant en dehors de l'omere vertébrale dans le prolongement du pédicule inférieur. Les autres investigations complémentaires n'ont orienté vers aucun diagnostic. L'évolution a suivi son cours, et parallèlement l'image radiologique s'est modifiée et a abouti à une cavité à bords minces.

3 - Elle peut se présenter comme une opacité dense surplombant une formation kystique (8).

4 - Son expression radiologique peut être celle d'une déviation trachéale.

La condensation rétractile lobaire moyenne

qui lui est associée entre dans le cadre du "syndrome du lobe moyen". Ce diagnostic a été établi à l'intervention chirurgicale (20).

5)- Les anomalies constatées peuvent être absolument indépendantes de la tumeur, et celle-ci ne peut avoir aucune expression radiologique, comme l'illustrent deux observations :

1 - Tumeur localisée à la bronche lobaire inférieure droite, et abcès pulmonaire contro-latéral (25).

2 - Association à une tuberculose pulmonaire bacillifère et évolutive (11) : l'opacité floue constituée de nodules plus ou moins confluents peu denses et non excavés de la région moyenne du champ gauche est de nature typiquement bacillifère, de même que son extension notée par rapport aux clichés précédents. Il existe en outre quelques séquelles de la base droite.

ETUDE BRONCHOLOGIQUE

I -- BRONCHOSCOPIE.

L'examen bronchoscopique s'impose, tant du point de vue radiologique (condensations rétractiles, opacités denses systématisées ou non) que du point de vue clinique : hémoptysies sans lésion pulmonaire radiologiquement visible, diagnostic de tuberculose à titre systématique ...

On envisagera successivement les localisations bronchiques, puis trachéales.

A) - Les localisations bronchiques et trachéo-bronchiques (carène).

32 observations relatives à une localisation bronchique ou trachéo-bronchique ont été colligées, et dans 80 % de celles-ci la bronchoscopie a montré la présence d'une formation tumorale intrinsèque dont l'aspect endoscopique varie d'un simple épaississement muqueux ou sous-muqueux à la formation tumorale polypoïde sessile ou pédiculée obstruant plus ou moins complètement la lumière bronchique (1 à 26). Exceptionnellement, l'aspect peut être celui d'une sténose bronchique (29).

Le diagnostic de tumeurs à cellules granuleuses par examen histologique d'un fragment de tumeur prélevé à la pince n'a pu être établi que dans 70 % des cas.

Cette différence (10 %) peut s'expliquer soit par une localisation tumorale inaccessible à la pince (10), soit par une imprécision de l'examen histologique (3).

En l'absence de ces formations tumorales, l'aspect endoscopique est rarement normal : muqueuse rouge inflammatoire ; bronche segmentaire (soupçonnée radiologiquement d'être le siège d'une tumeur) obstruée par une sécrétion purulente (23).

1)- Les localisations trachéo-bronchiques (carène).

Sur ces 32 cas, la localisation de la carène a été notée cinq fois (fréquence assez remarquable). L'aspect macroscopique est divers. Ce peut être une formation nodulaire (0,5 cm) obstruant partiellement la bronche souche droite (18) ou une "masse" friable s'étendant dans la bronche souche gauche (18 bis).

Ce peut être une atteinte diffuse : un épaississement granuleux de la muqueuse trachéale dans sa partie distale envahissant la carène (20), parfois associée à une formation pédiculée obstruant la lumière de la bronche souche droite (24).

La carène peut, enfin, être le siège d'une formation polypoïde obstruant l'orifice de la bronche souche gauche et partiellement celui de la bronche souche droite ; l'atteinte de l'éperon trachéal est alors associée à deux tumeurs papillaires situées, l'une sur la face latérale de la trachée au-dessus de l'origine de la bronche souche gauche, et l'autre dans la bronche souche droite (25 bis).

2)- Les localisations bronchiques.

On peut rappeler, à ce propos, que la tumeur à cellules granuleuses, qui a été découverte fortuitement chez notre malade, apparaissait à l'endoscopiste sous forme d'un volumineux bourgeon blanc nacré siégeant sur l'éperon de la bronche lobaire moyenne. L'atteinte de cette dernière n'avait auparavant jamais été rapportée par les auteurs.

La bronchoscopie montre exceptionnellement des

localisations bronchiques multiples mais homolatérales (17).

Etudier les localisations bronchiques une à une semble fastidieux et inutile ; c'est pourquoi il paraît plus conforme à la pratique clinique quotidienne de confronter les données de la radiologie à celles de l'endoscopie.

Dans 80 % des cas où l'expression radiologique se traduit par des opacités denses systématisées ou non, l'examen endoscopique montre la présence d'une formation tumorale obstruant plus ou moins complètement la lumière bronchique. Les observations dans lesquelles l'endoscopie n'a pas révélé de formations tumorales sont celles où ces opacités affectent une topographie segmentaire ; mais néanmoins, l'aspect endoscopique est rarement normal, comme on l'a vu précédemment (23).

Lorsque la tumeur est radiologiquement muette, l'endoscopiste peut découvrir ~~cette~~ tumeur papillaire très petite (0,5 cm) dans la bronche lobaire inférieure droite (25) ; une tuméfaction de muqueuse saine implantée sur la lèvre inférieure de l'orifice lobaire supérieur gauche (22) ; une saillie dans la bronche lobaire supérieure droite et n'obstruant pas l'orifice de la bronche segmentaire antérieure (8bis) ; une saillie mamelonnée d'aspect verruqueux sur la face interne de la bronche souche gauche, peu au-dessous de l'éperon trachéal (11).

B) - Les localisations trachéales.

Quatre observations relatives à une localisation trachéale ont été colligées ; l'une d'elles est de situation laryngo-trachéale. Celle-ci se présente comme une formation sessile à surface irrégulière sous-glottique postérieure à la partie supérieure de la face postérieure de la trachée (31).
s'étendant de la région

Les localisations purement trachéales apparais-

sent à l'endoscopiste comme des tumeurs endotrachéales n'obstruant jamais complètement la lumière de la trachée et s'implantant soit sur la face latérale gauche : l'une au tiers inférieur (33), l'autre à 1,5 cm sous les cordes vocales (32) ; soit sur la face postérieure de la trachée : à quelques centimètres sous la glotte (30).

Les tumeurs trachéales de situation haute évoquent par leur aspect macroscopique : "formation pédiculée" (32) ; "formation ronde de la taille d'une noisette et recouverte par une muqueuse intacte et souple" (30) des tumeurs bénignes ; tandis que celle en situation basse semble néoplasique par son aspect bourgeonnant (33).

II - BRONCHOGRAPHIE LIPIODOLÉE.

La bronchographie lipiodolée n'a pas été un examen systématique.

Elle a parfois révélé des sténoses bronchiques qui échappent en raison de leur siège distal à l'examen endoscopique (9 - 23).

Elle a permis aussi de découvrir un certain nombre de cas de dilatation des bronches.

Enfin, elle n'a montré aucune anomalie dans deux observations : la bronchoscopie étant normale (16) ou ne révélait qu'une saillie mamelonnée sur la face interne de la bronche souche gauche, peu au-dessous de l'éperon trachéal (11).

ANGIOPNEUMOGRAPHIE

Elle n'a été pratiquée qu'une seule fois et dans un but diagnostique : les radiographies pulmonaires faites à l'occasion d'hémoptysies récidivantes (16) révélaient l'existence d'une image anormale, se projetant dans la prolongement de l'ombre broncho-vasculaire du pédicule inférieur. Cette image anormale, qui se présentait initialement sous la forme d'une opacité, devenait après maintes modifications une cavité à bord mince. Les examens bronchologiques répétés (bronchoscopie et bronchographie lipiodolée) ayant éliminé la nature bronchique de cette anomalie, une angiographie fut alors faite et permit d'éliminer la nature vasculaire de cette image.

ASSOCIATIONS DES DÉTERMINATIONS TRACHÉO-BRONCHIQUES A D'AUTRES LOCALISATIONS

Dans quatre observations, la détermination bronchique ou trachéale était associée à une autre localisation.

L'une siégeait dans la sphère stomatologique. Elle se présentait sous forme d'une petite tumeur située en avant du V lingual, sur la moitié gauche de la région dorsale de la langue, saillie régulière, lisse, blanchâtre, de 0,5 cm X 1 cm. Elle n'était pas accompagnée d'adénopathies cervicales satellites. Cette tumeur existait depuis sept à huit ans et n'inquiétait pas le malade (11).

Les trois autres intéressaient la peau ou le tissu sous-cutané. Il s'agit alors de nodules cutanés ou sous-cutanés disséminés sur le corps (cou, tronc, membres, pénis) et indolores (24 - 28 - 29).

Parfois, ces localisations cutanées ont pu faire évoquer des neurofibromes (29).

Le délai d'apparition entre ces déterminations et la découverte de la localisation respiratoire a été précisé dans deux des trois observations : deux ans (24), cinq ans (29). Pendant cette période, il a été parfois constaté une augmentation de volume des nodules (24).

Une localisation gynécologique (vulvaire) a permis de découvrir une localisation respiratoire asymptomatique.

Cette localisation vulvaire se présentait sous forme d'un "nodule" (3 cm x 5 cm) situé sur la grande

lèvre gauche. Le diagnostic pré-opératoire de ce "nodule" avait été celui d'un "fibrome".

Dans une autre observation, au contraire, sont apparues des localisations dermatologiques, quelques mois après l'exérèse chirurgicale d'une détermination bronchique (21).

EXAMENS DE LABORATOIRE

1)- Etude de la formule sanguine.

L'étude hématologique n'apporte aucun élément spécifique.

2)- Etude de la vitesse de sédimentation.

Elle est habituellement normale.

3)- Examen cyto-bactériologique de l'expectoration.

L'examen bactériologique des crachats apporte des éléments négatifs non négligeables : absence de bacilles de Koch, absence de cellules malignes (méthode de Papanicolaou).

Exceptionnellement, la localisation respiratoire a été associée à une tuberculose pulmonaire bacillifère (11).

Dans le cas où il existe un catarrhe bronchique associé, l'examen bactériologique des crachats complété par l'antibiogramme permet l'étude de la résistance des germes et conduit à un traitement orienté vers l'infection secondaire.

4)- Examen des produits recueillis par bronchoscopie.

La biopsie à la pince permet l'étude histologique (Voir Anatomo-pathologie).

L'examen sur frottis, selon la méthode de Papanicolaou, des produits retirés par aspiration bronchique a toujours montré l'absence de cellules néoplasiques.

ASSOCIATIONS MORBIDES

Les localisations respiratoires ont été découvertes fortuitement, lors d'une tuberculose pulmonaire bacillifère et évolutive (11) et au cours d'un syndrome du lobe moyen (20).

PROBLEMES DIAGNOSTIQUES

Le diagnostic des localisations respiratoires de la tumeur d'Abrikossoff est bronchoscopique, c'est-à-dire qu'il se pose avec celui de toutes les tumeurs trachéales ou bronchiques, qu'elles soient malignes ou bénignes.

En raison de sa rareté, on ne pense évidemment pas à l'éventualité de la tumeur d'Abrikossoff.

Chez un homme de la cinquantaine, c'est le diagnostic de cancer bronchique qui sera évoqué ; chez une femme plus jeune, celui d'un épistome ou de toute autre tumeur bénigne.

L'aspect endoscopique pourra parfois évoquer l'éventualité d'une bronchite segmentaire.

En fait, il n'y a pratiquement pas de problèmes de diagnostic différentiel, car l'affirmation de cette tumeur exceptionnelle ne peut être faite qu'à l'examen anatomo-pathologique.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Cette étude ne portera que sur 34 cas et non sur les 36 cas colligés. En effet, une localisation respiratoire a été/^{une}découverte d'autopsie (7), et par ailleurs LIEBOW (4), dans son observation, ne mentionne ni le traitement ni l'évolution ultérieure.

A)- LOCALISATIONS BRONCHIQUES & TRACHEO-BRONCHIQUES.

Pour traiter les localisations bronchiques et trachéo-bronchiques, trois méthodes thérapeutiques ont été utilisées : résection endoscopique, curiethérapie, chirurgie, isolément ou en association.

1)- Résection endoscopique.

Malgré leurs divergences quant à l'histogenèse de la tumeur d'Abrikossoff, tous les anatomo-pathologistes s'accordent à considérer que celle-ci est de nature bénigne. C'est pourquoi certains auteurs ont utilisé la résection endoscopique pour traiter les déterminations bronchiques et trachéo-bronchiques de cette tumeur.

Cette technique a été appliquée plus volontiers aux localisations à la carène. En effet, sur les cinq localisations trachéo-bronchiques connues, la résection endoscopique a été utilisée trois fois d'emblée (18 - 24 - 25 bis) et une fois après curiethérapie (18 bis).

Cette thérapeutique a été faite d'emblée chez neuf malades dont la localisation était bronchique ou trachéo-bronchique (1 - 6 - 8 bis - 11 - 15 - 18 - 24 - 25 - 25 bis) ; encore faut-il préciser que, chez trois d'entre eux (11 - 18 - 25), la biopsie diag-

nostique a été considérée comme corollaire d'une biopsie thérapeutique.

Six des neuf patients ont bénéficié d'une surveillance médicale après l'intervention : trois d'entre eux ont été suivis pendant une période allant d'un mois à dix-huit mois, pendant laquelle aucun incident ni aucune récurrence locale ou à distance n'ont été notés (1 - 15 - 25).

Chez les trois autres, on a observé, une fois, une récurrence in situ, mais d'étendue plus importante, à l'occasion d'une bronchoscopie de contrôle. Il n'a pas été fait de biopsie. Aucune thérapeutique complémentaire n'a été mise en oeuvre (24).

Chez un autre malade, l'apparition d'une hémoptysie vingt mois après la cure endoscopique, a soulevé le problème d'une récurrence, mais pouvait relever d'une autre affection. L'état du malade interdisait malheureusement toute bronchoscopie qui aurait précisé l'étiologie de cet accident. L'image radiologique est restée normale (8 bis).

La troisième illustre les insuffisances de la bronchoscopie dans les localisations distales, par conséquent l'impossibilité de la résection endoscopique : "Une jeune femme, qui avait eu trois tumeurs de la carène et du voisinage, traitées par cette méthode, subit ultérieurement une exérèse du lobe inférieur droit pour bronchectasies".

C'est uniquement à l'examen de la pièce opératoire que l'on a découvert des tumeurs à cellules granuleuses sur les bronches distales.

Six mois après l'intervention, il persistait au niveau de la carène quelques restes de la tumeur (25 bis).

2)- Curiethérapie.

La curiethérapie (aiguilles de radon in situ) a été utilisée une seule fois et pour une localisation trachéo-bronchique (18 bis).

Cette tumeur d'Abrikossoff est, semble-t-il, radio-résistante, puisque six mois après la pose d'aiguilles de radon, une bronchoscopie faite en raison de la survenue d'hémoptysies montre la persistance de la tumeur et même son extension.

La tumeur fut alors traitée par résection endoscopique. Son devenir n'est pas précisé.

3)- Chirurgie.

Dix-neuf localisations bronchiques ont bénéficié d'emblée d'une intervention chirurgicale. Celle-ci a été en règle générale une intervention systématisée : pneumonectomie (2-3-5-17-29), lobectomie (9-10-13-14-16-19-21-22-23-26-27-28), résection segmentaire (8).

Exceptionnellement, en raison d'une réaction pleurale, une résection atypique a dû être pratiquée. (12).

On peut découvrir parfois, à l'examen de la pièce opératoire, des tumeurs multiples sur une bronche, alors que l'endoscopie ne montrait sur celle-ci qu'une seule formation tumorale (29).

Une localisation trachéo-bronchique a bénéficié, elle aussi d'emblée, d'une intervention chirurgicale, et celle-ci a consisté en une résection segmentaire de la trachée et des bronches souches, suivie d'une reconstitution anatomique (20).

Deux patients sont décédés des suites opératoires (2 - 20).

Dix malades (3-10-14-16-21-22-23-26-27-28) ont bénéficié d'une surveillance médicale post-opératoire, celle-ci allant de cinq mois à huit ans (28) selon les cas. Au cours de cette surveillance, il n'a été noté aucune récurrence bronchique ou trachéale.

Mais on a constaté chez l'un d'eux (21) l'apparition de localisations dermatologiques de la tumeur

d'Abrikossoff sous forme de nodules sous-cutanés de la région sous-claviculaire gauche. Un mois après leur excision, de nouveaux nodules apparaissaient dans le creux axillaire droit.

5) - LOCALISATIONS TRACHEALES.

Les localisations trachéales ont toutes bénéficié d'une extirpation chirurgicale (30-31-32-33).

Trois des quatre malades ont été surveillés : l'un pendant six mois (33), un deuxième pendant un an et demi (31), et un troisième pendant trois ans (30), après l'intervention chirurgicale.

Il n'a jamais été constaté, pendant ces délais de surveillance, ni de récurrence locale, ni à distance, ni aucun incident clinique.

La malade qui n'a pas bénéficié de surveillance médicale post-opératoire avait été opérée quatorze ans auparavant d'un fibrosarcome trachéal (32).

ANATOMO-PATHOLOGIE

I - ETUDE HISTOLOGIQUE.

Cette étude a porté sur un fragment du bourgeon tumoral prélevé à la pince.

La tumeur bronchique est apparue surmontée d'une muqueuse épaissie et papillomateuse : muqueuse cylindrique pluristratifiée de type respiratoire sur une partie de son étendue, épithélium malpighien métaplasique sur le reste de sa surface.

Cette modification du revêtement a été très souvent rapportée par les auteurs (28).

La prolifération développée dans la sous-muqueuse arrive au contact direct de ce revêtement papillaire dont elle reste séparée par une membrane basale tantôt presque normale, tantôt épaissie et hyalinisée.

La tumeur a une structure typique. Elle est faite de nappes et de traînées de grosses cellules rondes ovalaires, polygonales ou parfois allongées qui tendent à s'insinuer dans les interstices du stroma voisin.

Le cytoplasme contient de nombreuses granulations éosinophiles. Les noyaux ont des caractères irréguliers et des nucléoles proéminents sans figure de mitose.

Il n'existe pas de continuité évidente entre les cellules granuleuses et les éléments musculaires ou nerveux de la paroi bronchique.

L'extension locale de la tumeur n'a pu être étudiée en raison de la technique chirurgicale utilisée ici (bronchotomie).

Beaucoup de tumeurs granuleuses à détermination bronchique, colligées dans la littérature, ont bénéficié, comme on l'a vu précédemment, d'une exérèse pulmonaire. Les examens histologiques de ces pièces opératoires montrent que très souvent les proliférations tumorales envahissent la paroi bronchique et parfois même s'étendent jusqu'à la péri-bronche. Une seule fois, la tumeur s'infiltrait dans le parenchyme pulmonaire (12).

La paroi trachéale est, elle aussi, envahie par le processus tumoral.

II - MICROSCOPIE ELECTRONIQUE.

Les caractéristiques ultrastructurales des cellules granuleuses ont été décrites à ~~quatre~~ quatre reprises, entre 1962 et 1969, à propos des lésions cutanées, linguales ou bronchiques (35-36-37-38).

La première et la plus marquante parmi ces publications est due à FISHER et à WESCHLER qui n'ont pas hésité à affirmer l'origine schwannienne des cellules granuleuses (36). Leurs conclusions ont été largement contestées depuis. Il paraît cependant qu'elles reposent sur un certain nombre d'arguments et d'analogies assez frappantes. Leur opinion est certes discutable, mais elle mérite d'être considérée et précisément discutée.

L'étude ultrastructurale a été faite sur des fragments tumoraux obtenus lors de la bronchotomie.

Les cellules granuleuses, parfois isolées, ont cependant tendance à se grouper pour former des îlots ou des bandes rubannées qui contiennent de deux à six éléments en moyenne. Ces îlots sont limités à leur périphérie par une fine membrane de type basal.

Les cellules contenues à l'intérieur de ces amas sont le plus souvent ovalaires. Certaines ont

cependant un corps cytoplasmique allongé, de forme tubulaire. Elles s'adossent les unes aux autres par l'intermédiaire de leurs membranes cytoplasmiques. Celles-ci sont continues, souvent légèrement ondulantes. Elles ne présentent pas de desmosomes.

Ces cellules étant étroitement juxtaposées, on peut voir, selon les incidences de coupe :

- des groupes de vésicules globuleuses irrégulièrement arrondies, tassées entre elles et cernées par une membrane basale,

- ou des rubans allongés représentés par plusieurs corps cytoplasmiques contigus et limités de part et d'autre également par une membrane basale.

Les noyaux ont des contours sinueux. La membrane nucléaire découpe des invaginations et des incisures parfois profondes. Les nucléoles semblent peu caractéristiques.

Le contenu cytoplasmique des cellules granuleuses est caractéristique à plusieurs égards :

- 1)- Les granulations, tout d'abord, car elles sont en quelque sorte spécifiques.

L'abondance des granulations au sein d'une cellule est très variable. Il en est de même de leur répartition et de leurs dimensions : disséminées dans tout le cytoplasme ou groupées en amas ; ce sont des inclusions granuleuses dont le diamètre varie de 0,1 à 3 μ ou plus. Elles paraissent constituées d'agré-gats hétérogènes de particules opaques, soit finement dispersées, soit confluentes, ménageant alors des zones claires irrégulières au sein de la granulation même.

Certaines semblent bourrées d'éléments microvésiculaires arrondis de 150 Å de diamètre environ, à centre clair, et qui peuvent d'ailleurs coexister ou fusionner avec les précédentes.

D'autres enfin contiennent des inclusions lamellaires concentriques, dites "myéliniques".

Beaucoup de ces granulations sont englobées dans des sortes de vacuoles limitées, en partie au moins, par une membrane.

2)- Les fibrilles : ce sont de fins filaments intracytoplasmiques qui, tantôt forment un réseau délicatement enchevêtré, tantôt tendent à se grouper en trousseaux un peu ondulants.

Ces filaments réalisent un système de tubules qui suivent le grand axe du cytoplasme et dont le diamètre varie de 100 à 150 Å. Ils sont inégalement répartis d'un élément à l'autre : ils sont moins apparents dans les cellules coupées transversalement et dans les cellules riches en granulations.

Ils ne présentent aucune striation périodique.

3)- Le reste du cytoplasme est pauvre. Les mitochondries sont peu nombreuses, petites, volontiers vacuolaires. Les vacuoles endoplasmiques et les ribosomes sont peu abondants et en général dissociés.

Il n'existe nulle part de dépôts glycogéniques.

III - DISCUSSION.

Elle se circonscrit autour du problème histogénétique, sujet autour duquel s'affrontent plusieurs théories.

1)- La première a été soutenue par ABRIKOSSOFF lui-même (39).

Elle fait dériver les cellules granuleuses de cellules musculaires.

Cette théorie a eu beaucoup d'adeptes, et a reçu un appui scientifique lorsque MURRAY, en 1951, travaillant sur des cultures de tissus, a montré qu'il existait une plus grande ressemblance entre les cellules granuleuses et les cellules musculaires striées qu'entre les cellules granuleuses et d'autres éléments dérivés de tissus divers et en particulier nerveux (40).

Il semble bien toutefois que cette théorie doive aujourd'hui être abandonnée, et ceci pour deux raisons :

- Contrairement à ce que l'on a cru d'abord, les tumeurs à cellules granuleuses peuvent se développer dans nombre de tissus qui ne contiennent pas de muscles squelettiques, notamment dans les bronches,

- et surtout, les travaux de microscopie électronique consacrés à l'ultrastructure des rhabdomyomes vrais infirment, de façon définitive, la filiation myoblastique des cellules granuleuses. Tous ont, en effet, montré que les myoblastes contiennent constamment des myofibrilles contractiles, avec des stries "Z" souvent hypertrophiées dans un cytoplasme riche en glycogène et en sarcoplasme (35).

On peut rappeler, à ce propos, que les cellules granuleuses sont dépourvues de glycogène, et d'autre part que leurs filaments ne présentent jamais de striation transversale.

2)- La seconde théorie neurogène a été émise par FEYRTER dès 1935 (41), mais elle a été soutenue de façon sérieuse par FUST et CUSTER (42), puis par BANGLE en 1953 (43).

C'est cependant à partir de 1962 que cette idée a commencé à diffuser largement à la suite des travaux de FISHER et WESCHLER. Ces auteurs, examinant deux cas de "myoblastomes" au microscope électronique, y ont découvert des petits axones amyéliques mêlés aux cellules granuleuses (36).

Ces mêmes auteurs, réalisant ensuite des dégénérescences wallériennes expérimentales, ont observé l'apparition d'inclusions granuleuses aussi bien dans les cellules de Schwann que dans les axones altérés.

Se fondant sur ces analogies, évidemment assez frappantes, et sur des arguments d'ordre histo-chimique, ces auteurs ont conclu à l'origine nerveuse des myoblastomes qu'ils ont proposé d'appeler désormais "schwannomes à cellules granuleuses".

Cette démonstration ne semble pas avoir entraîné toutes les convictions.

D'une part, MOSCOVITZ et AZAR, en 1967, n'ont pas retrouvé les axones décrits par leurs prédécesseurs ; et d'autre part, les débris myéliniques, observés après dégénérescence wallérienne, ont en général une structure lamellaire, alors que les granulations lamellaires sont loin d'être la majorité dans les tumeurs à cellules granuleuses (37).

Dans un autre ordre d'idées, on sait que FISCHER et WESCHLER ont mentionné la présence de particules virales dans les cellules des "myoblastomes". Ces particules correspondraient, selon eux, aux inclusions osmiophiles microvésiculaires que l'on retrouve de façon constante dans les cellules granuleuses.

Mais MOSCOVITZ réfute encore cette affirmation et fait justement remarquer que ces vésicules ne représentent pas les caractéristiques structurales des virus connus (37).

En ce qui concerne notre tumeur, on peut être frappé par la tendance qu'ont les cellules granuleuses à se grouper en faisceaux tubulaires limités par une membrane basale continue et par leur contenu fibrillaire. Ces fins filaments dépourvus de striation transversale et orientés selon le grand axe de la cellule semblent, en effet, y dessiner un réseau microtubulaire qui rappelle par endroit les neurofilaments des cellules nerveuses.

La présence de fibrilles dans le cytoplasme n'est certes pas caractéristique en soi. La plupart des cellules en contiennent ou peuvent en contenir qui ne sont ni des éléments nerveux ni des éléments musculaires. Néanmoins, cette structure organoïde et filamenteuse, la pauvreté du cytoplasme en éléments figurés, reproduisent assez exactement, il faut le dire, l'apparence d'une fibre nerveuse amyélinique.

Certains faits sont cependant peu compatibles avec la théorie de FISHER et WESCHLER :

- l'absence de fibres myélinisées dans les tumeurs granuleuses jusqu'ici décrites, au microscope électronique, explique mal comment ces cellules seraient remplies de granulations dont on admet précisément l'origine myélinique.

- les travaux expérimentaux, d'autre part, semblent indiquer qu'au cours des lésions de dégénérescence nerveuse, la myéline est résorbée non par les axones mais par les cellules schwanniennes. Or, les granulations observées, tant par nous que par FISHER, se retrouvent dans les deux types de cellules.

3)- La dernière enfin, proposée en 1939 par LEROUX et DELARUE, les assimile à un processus pseudo-tumoral dû à des accumulations locales d'histiocytes (28-44-45).

On sait que de nombreuses cellules, dont les cellules de Schwann, peuvent assumer une fonction histiocyttaire en modifiant leur métabolisme aussi bien que leur morphologie. Or, la nature des inclusions granuleuses, dont on peut penser qu'elles sont de toute façon d'origine dégénérative, la richesse des cellules en enzymes lytiques, tendent indiscutablement à les rapprocher des histiocytes (36).

Les tumeurs à cellules granuleuses sont très probablement des lésions d'accumulation pseudo-

néoplasique formées de cellules histiocytaïres.

Quant à l'origine exacte de ces cellules, elle reste discutable : éléments nerveux ou histiocytes interstitiels.

La théorie de LÉVADOUX et DELARUE (44), vivement défendue par AZZOPARDI (45), semble donc s'appuyer sur des arguments sérieux.

CONCLUSIONS

EN CONCLUSION :

1°)- Les tumeurs d'Abrikossoff peuvent s'observer à tout âge ; elles sont un peu plus fréquentes chez l'homme.

2°)- Leurs manifestations cliniques sont variables et peuvent revêtir tous les types de souffrance respiratoire, parmi lesquels domine cependant l'hémoptysie.

3°)- Elles ne déterminent aucune modification radiologique spécifique qui puisse permettre d'évoquer le diagnostic.

4°)- Celui-ci n'est même pas possible à l'endoscopie, qui montre la présence de tumeurs uniques ou multiples, mais d'aspect souvent bénin.

5°)- Leur diagnostic ne pourra être fait que par l'examen histologique.

6°)- L'étude ultrastructurale de cette tumeur bronchique à cellules granuleuses a montré que ces éléments qui contiennent des granulations amorphes et de nombreux filaments intracytoplasmiques tendent à se grouper en amas ou en faisceaux tubulaires limités par une membrane basale.

L'aspect général des cellules, leur disposition organoïde les rapprochent des fibres nerveuses amyéliniques. Mais cette hypothèse se heurte à un certain nombre de contradictions.

Quelle que soit leur origine, les cellules granuleuses représentent selon toute probabilité des éléments histiocytaires localement accumulés pour former des lésions pseudo-néoplasiques de type dégénératif.

7°)- Leur traitement est chirurgical : leur nature bénigne autorise une résection endoscopique qui permettra une guérison habituellement sans récurrence.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. MALLET

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

P. HOUSSET

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - KRAMER R.- Myoblastoma of the bronchus.- Ann. Otol., 1939, 48, 1083.
- 2 - KRAUS A.R., MELNICK P.J. and WEINBERG J.A. - Myoblastoma of the bronchus.- J. Thorac. Surg. 1948, 17, 382.
- 3 - BROWN A.L.- Bronchial tumors : Thoracobronchotomy.- Surgery, 1950, 28, 579.
- 4 - LIEBOW A.A.- Tumors of the lower respiratory trac. In : Atlas of Tumor Pathology, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D.C., Sect. 5, Fasc. 17, p. 122, 1952.
- 5 - LOWBEER L.- Granular cell myoblastomas of unusual locations (bronchus, breast, chest wall). - Amer. J. Path. 1953, 29, 611.
- 6 - RAMSEY J.H.- Bronchial granular cell myoblastoma. - Arch. Otolaryng. (Chicago), 1955, 62, 81.
- 7 - SOUSTEK Z.- Das achromaffine hamatogene Paragangliom : (Sogenanntes myoblastisches Myom Abrikosovs oder granuläres Neurom Feyrters). - Zbl. Allg. Path. 1956, 94, 328.
- 8-8 bis - PETERSON P.A., SOULE E.H. and BERNATZ P.E.- Benign granular cell myoblastoma of the bronchus : Report of two cases.- J. Thorac. Surg. 1957, 34, 95.

- 9 - CHIODI N., SIEGEL I.A., GUERIN P.F. and Mc CAUGHAN D.- Granular cell myoblastoma of the vulva and Lower respiratory tract : Report of a case.- Obstet. Gynec. 1957, 9, 472.
- 10 - HEBERT W.M., SEALE R.H. and SAMSON P.C.- Primary granular cell myoblastoma of the bronchus. Report of a case with resection.- J. Thorac. Surg. 1957, 34, 409.
- 11 - CAULET T., LEMELLETIER J.- Tumeurs granuleuses à localisations bronchique et linguale associées (Combined Bronchial and Lingual Localizations of granulosa cell Tumors).- Ann. Anat. Path. (Paris) 1959, 4, 154.
- 12 - NOVI I.- I tumori a cellule granulose (cosiddetti "miomi mioblastici di Abrikosoff"). A proposito di un raro caso di tumore à cellule granulose del polmone ad evoluzione infiltrante.- Arch. Ital. Chir. 1958, 83, 333.
- 13 - JONES E.R., MAC ARTHUR A.M. - Benign granular cell myoblastoma of the bronchus.- Brit. J. Surg. 1959, 46, 420.
- 14 - ZAK F., HERDEGEN L. and KLEINTZ A.- Endobronchialni pseudotumor (tzv. Abrikosovuv myoblasticky myomi) : U otrnaetiletcho chlapce.- Cesk. Pediat. 1959, 14, 22.
- 15 - KOMMEL R.N., BERNSTEIN J.- Granular cell myoblastoma of the bronchus. Report of a case.- Harper Hosp. Bull. 1960, 18, 20.
- 16 - WEIL J., RENAULT P., DE SAINT-FLORENT G., DELAVIERE Ph.- Tumeur bronchique rare : Léiomyome à cellules granuleuses (tumeur d'Abrikosoff).- J. Franç. Méd. Chir. Thor. 1961, 15, 657.
- 17 - PAOLA D., MEDEIROS J. de S.C., ROCHA G., SESANA W., SATUFF A.- Mioblastoma multiplo do bronquio:

Relato de um caso com pneumonectomia.- Rev. Brasil. Cir. 1961, 41, 97.

- 18 - 18 bis - NORA P., NOVAK G.M. and HOLMES G.W. - Granular cell myoblastoma of the bronchus. Report of two cases and review of the literature.- J. Int. Coll. Surg. 1961, 35, 651.
- 19 - MULLANEY P.J. and GODFREY L.B. - Granular cell myoblastoma of the bronchus.- Irish J. Med. Sci. 1961, 6, 311.
- 20 - ARCHER F.L., HARRISON R.W. and MOULDER P.V.- Granular cell myoblastoma of the trachea and carina treated by resection and reconstruction. - J. Thorac. Cardio. Surg. 1963, 45, 539.
- 21 - GREENBERG S.D., BEALL A.C.Jr. and GONZALES-ANGULO A.- Granular cell myoblastoma producing bronchial obstruction. Report of a case.- Dis. Chest 1963, 44, 320.
- 22 - CHARPIN J., PAYAN H., REBOUD E. et MARCHIONI C.- Une tumeur bronchique rare : la tumeur à cellules granuleuses d'Abrikossoff.- Poumon et Coeur 1964, 20, 1069.
- 23 - CAMPBELL D.C.Jr., SMITH E.P.Jr., HOOD R.H., DOMINY D.E. and DOOLEY B.N.- Benign granular cell myoblastoma of the bronchus. Review of the literature and report of a case.- Dis. Chest 1964, 46, 729.
- 24 - RUJER C.L.- Multicentric endobronchial myoblastoma.- Arch. Otolaryng. (Chicago), 1965, 82, 652.
- 25-25 bis - BEWSON W.R.- Granular cell tumors (myoblastomas) of the tracheobronchial tree.- J. Thorac. Cardio. Surg. 1966, 52, 17.
- 26 - STEIN H.F.- Granular cell myoblastoma of the bronchus. Case report with a six years

follow-up.- Amer. Rev. Resp. Dis. 1966, 93, 275.

- 27 - GALLIVAN G.J., DOLAW C.T., STAM R.E., EGGERTSEN B.S B.S. Jr. and TOVEY J.D. - Granular cell myoblastoma of the bronchus. Report of a case.- J. Thorac. Cardio. Surg. 1966, 52, 875.
- 28 - WEITZNER S. and OSER J.F.- Granular cell myoblastoma of bronchus.- Amer. Rev. Resp. Dis. 1968, 97, 923.
- 29 - BUSH R.W.- Granular cell tumors (myoblastomas) involving the bronchus and skin.- Amer. Journ. Clin. Path. 1968, 50, 563.
- 30 - FRENCKNER P.- The occurrence of so called myoblastomas in the mouth and Upper Air Passages.- Acta Otolaryng. 1938, 26, 689.
- 31 - NAZAROVA G.F., JUDOV N.N.- Myome myoblastique localisé dans la trachée.- Vestnik Otorino Laringologii 1963, 5, 99.
- 32 - BUDZINSKI R.- Un cas rare de myoblastome dans la trachée.- Otolaryngol. Pol. 1953, 7, 133.
- 33 - JOBARD P., VANDOOREN M., BAUDOUIN J., PELLETIER Mme J., DEZILE G.- Tumeur à cellules granuleuses de la trachée.- Laval Médical 1966, 37, 302.
- 34 - HORN R.C.Jr. and STOUT A.P.- Granular cell myoblastoma.- Surg., Gynec. and Obst. 1943, 76, 315.
- 35 - BATTIFORA (H.A.), EISENSTEIN R., SCHILD J.A. - Rhabdomyoma of larynx. Ultrastructural study and comparison with granular cell tumors (myoblastomas).- Cancer, 1969, 23, 183.
- 36 - FISCHER F.R., WECHSLER H.- Granular cell myoblastoma - à misomer : Electron microscopic and

histochemical evidence concerning its Schwann cell derivation and nature (granular cell schwannoma).- Cancer 1962, 15, 936.

- 37 - MOSCOVITZ E.A., AZAR H.- Multiple granular cell tumors ("myoblastomas"). Case report with electron microscopic observations and review of the literature.- Cancer 1967, 20, 2032.
- 38 - DADDUNE J.P., ABELANET R., GALLOUEDEC C. - Etude ultrastructurale d'une tumeur bronchique à cellules granuleuses.- C.R. Soc. Biol. 1969, Tome 163, N° 6, p. 1309.
- 39 - ABRIKOSOFF A.J.- Über Myome, ausgehend von der quergespreizten will Kürlichen Muskulatur.- Virchow. Arch. Path. Anat. 1926, 260, 215.
- 40 - MURRAY M.R.- Cultural characteristics of three granular cell myoblastomas.- Cancer 1939, 4, 857.
- 41 - FEYRTER F.- Virchow. Arch. Path. Anat., 1935, 295, 480.
- 42 - FUST J.A., CUSTER R.P.- On the neurogenesis of so called granular cell myoblastoma.- Amer. J. Clin. Path. 1949, 19, 522.
- 43 - BANGLE R.Jr.- An early granular cell myoblastoma confined within a small peripheral myelinated nerve.- Cancer 1953, 6, 790.
- 44 - LEROUX R., DELARUE J.- Sur trois cas de tumeurs à cellules granuleuses dans la cavité buccale.- Bull. Assoc. Franç. et Cancer 1939, 28, 427.
- 45 - AZZOPARDI J.G.- Histogenesis of the granular cell "myoblastoma".- J. Path. Bact. 1956, 71, 85.

